Über die Ursachen der mongoloiden Idiotie und über die bei dieser auftretenden Wachstumsstörungen

---

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt von

Friedrich Wilhelm Foege
aus Rybnik im abgetretenen Gebiet

Tag der mündlichen Prüfung: 15. Oktober 1937

Erlangen 1937
Junge & Sohn, Universitäts-Buchdruckerei

937/367

Referent: Geheimrat Prof. Dr. F. Jamin

Dekan: Professor Dr. Greving

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem Großvater
Sanitätsrat Dr. Sindermann
gewidmet

Als mongoloide Idiotie bezeichnet man eine besondere Form des Schwachsinns mit bestimmten äußeren körperlichen Erscheinungen, die in das Gebiet der multiplen Abartungen hineingehört. Der Begriff der multiplen Abartungen, der von Pfaundler geprägt wurde, vereinigt bestimmte Anomalien der Reaktionsvarianten, die in überzufälliger Häufigkeit neben gewissen anderen und zwar oft heterogen dünkenden Bildungen an ein und demselben Individuum auftreten. Bei allen diesen Abartungen suchte man zuerst nach einem zentralen ursächlichen Faktor, nach primären Funktionsstörungen auf endokriner Basis, ähnlich wie diese bei der Aufdeckung der thyreogenen Entstehung des Myxödems gezeigt wurden. In vielen Fällen erwies sich aber der Weg über unizentrische Systeme als irrig, so auch wohl bei der mongoloiden Idiotie. Die ersten ausführlichen Arbeiten über die mongoloide Idiotie stammen aus England, wo auch der Name Calmuc Idiocy, nach dem Gesichtsausdruck der Schwachsinnigen, von Langdon Down geprägt wurde, weil die Physiognomie an mongolische Rassen erinnert, wobei jedoch ethnologisch keine rassischen Beziehungen nachweisbar sind. Die erste deutsche Arbeit veröffentlichte Neumann in der Berliner Wochenschrift 1899. Kassowitz brachte 1902 die Arbeit infantiles Myxödem, Mongolismus und Mikromelie heraus, seitdem ist eine umfassende Literatur erschienen, die sich besonders mit der Ätiologie dieses Zustandsbildes befaßt, ohne jedoch trotz umfangreicher eingehender Studien eine eindeutige Klärung herbeizuführen. — Das bekannte klinische Bild der mongoloiden Idiotie ist in kurzen Zügen durch folgende Hauptsymptome gekennzeichnet: Der brachycephale Schädel mit steilabfallendem Hinterhaupt und fehlendem Stirnhöcker weist stark vorspringende Jochbögen auf. Die kleine Sattelnase sitzt auf einer platten eingesunkenen Basis, die Nasenlöcher sind nach vorn oben gerichtet. Die Schläfengegend ist eingesunken. Das Hauptcharakteristikum ist die Schräglage der Lidachsen mit einer halbmondförmigen Hautfalte, die die Carunculae lacrimalis begrenzt, zuweilen sogar die Lidspalte teilweise verdeckt. Häufig besteht eine Conjunctivitis und Blepharitis. Der Mund ist meist kein, aber klaffend. Die Zunge ist groß und rissig, die Papillae circumvallatae häufig geschwollen. Die Wangen und das Kinn sind

eigenartig gerötet und verleihen den Mongoloiden ein clownartiges Aussehen. Die Ohrmuscheln zeigen häufig eine atavistische Form, desgleichen bestehen oft zahlreiche Mißbildungen, wie Herzfehler, Polydactylie, Trichterbrust, Progenie und Prognathie. Nicht selten ist der Unterleib stark aufgetrieben. Alle Fälle dieser Art zeigen eine deutliche Hypotonie und Hyporeflexie. Ebenso sind oft Nabelhernien festzustellen. Die Haut ist schlaff und spröde mit wässrigem Fett unterpolstert. Charakteristisch ist weiterhin das Benehmen der Mongoloiden. Es besteht eine unverkennbare Neigung zu Grimmassieren und Gestikulieren, verbunden mit einer ständigen Unruhe. Oft soll eine besondere musikalische Veranlagung vorhanden sein. Die Intelligenzentwicklung überschreitet selten die Stufe eines normalentwickelten etwa vier bis fünf Jahre alten Kindes. Im Blutbild ist keine besondere Veränderung nachweisbar, höchstens nach Nadolny eine leichte Neigung zur Eosinophilie. Zusammenfassend muß als kennzeichnend für das Krankheitsbild der mongoloiden Idiotie gelten:

1. Ein Schwachsinn verschiedenen Grades mit deutlicher Einschränkung der Urteilskraft und der geistigen Anpassung, bei schwankender meist heiterer Gemütslage und ungestörter Handlungsbereitschaft, dabei Unselbständigkeit, zwecklosem Bewegungsdrang, Ziellosigkeit, Reizbarkeit.
2. Beeinträchtigung des Muskeltonus und der Bewegungsordnung (Hampelmann), choreiforme Schlaffheit, Unruhe und Schwäche.
3. Vegetativ nervöse Unordnung der Gefäßinnervation, des Wasserhaushaltes, der Anpassung in der Blutbewegung, des Gewebsturgors: Rötung neben Blässe, Falten neben Schwellung.
4. Wachstumsstörungen in Form von Hypoplasie und Dysplasie in allen Geweben, unter anderem auch im Knochenbau nachweisbar.

Alles in allem ein Bild sehr vielseitiger Abartigkeit, wobei fast keine körperliche Leistung unbeteiligt bleibt, wenn man die einfachste Aufgabe der Ernährung und des Aufbaues außer acht läßt. Immerhin bedingt die gestörte Anpassungsfähigkeit der Gewebe eine große Anfälligkeit, wobei freilich auch die gestörten Umweltbedingungen (unzulängliche Ernährung) bei den triebschwachen Kindern zu beachten sind. — Am Zusammenspiel aller dieser Ordnungswidrigkeit und Regellosigkeit gibt sich aber ein Bild, dessen äußerlich erscheinende Einförmigkeit, die von allen Bedingungen der Rassen und Sippen gelöst zu sein scheint, immer wieder überrascht: Ähnlich wie in der Tierwelt Zwerg- und Kümmerformen die Merkmale der Rasseneigentümlichkeiten in den

Hintergrund zu drängen scheinen. — Über die Ätiologie dieses interessanten Krankheitsbildes gibt es eine umfangreiche Literatur. Unter den älteren Autoren glaubte Stölzner in der Hypothyreoidie ein wirksames ätiologisches Moment gefunden zu haben. Auch Kassowitz erwähnt eine verdächtige Leere der Schilddrüsengegend und eine gewisse Nacktheit der Trachealringe bei der mongoloiden Idiotie, Dollinger dagegen glaubt eher an eine Hyperthyreoidie.

Langdon Down hält die Mongoloiden für Träger einer tuberkulösen Degeneration, desgleichen Telford Smith. Andere englische Autoren wie Ireland lehnen auf Grund umfangreichen Materials alle Beziehungen zur Tuberkulose als ätiologisches Moment völlig ab. Eggenberger glaubt in einer Störung der inneren Sekretion die Ursache gefunden zu haben. Alt erklärt, der bei den Mongoloiden bestehende Dysgenitalismus sei ätiologisch wirksam. Shuttleworth legt die Hauptursache der Entstehung in das hohe mütterliche Alter. Von 120 Fällen seien ein Drittel der Mütter über 40 und ein Zwölftel sogar über 45 Jahre gewesen. Von 18 dänischen Müttern waren 11 über 40 Jahre alt. Ferner erklärt Shuttleworth, daß häufig die mongoloiden Kinder zuletzt geboren seien. Unter 107 Kindern waren 68 Letztgeborene, von den übrigen war eins das 13., eins das 12. und eins das 10. Er zieht dabei in Erwägung, daß bei den Eltern mongoloider Kinder die Zeugungskraft auf einem ausgesprochenen Tiefstand sein müsse. Ob das vorgeschrittene Alter oder viele Schwangerschaften die Ursache seien, bleibe dahingestellt. Als weiteres Moment fügt er noch hinzu, müssen toxische Einwirkungen für die Erschöpfung der Zeugungskraft verantwortlich gemacht werden. Sowohl er, wie auch später van der Scheer verwerfen die Tbk. als ätiologisches Moment. Diese Erschöpfungstheorie von Shuttleworth hat bis zu einem gewissen Grade auch heute noch Geltung. — Eine historisch interessante Theorie glaubt, daß die Mongoloiden eine Rückerinnerung an Urzeiten wären, wo sich vielleicht arische Völker mit Mongolen mischten, zumal im Gegensatz zu anderen multiplen Abartungen der mongoloide Habitus immer die gleichen einheitlichen Merkmale aufweise. — Brustfield berichtet über die Zunahme der Mongoloiden während des Krieges und versucht, diese aus den körperlichen und seelischen Überanstrengungen der Mütter in der Kriegszeit zu erklären. Zappert macht eine intrauterine Noxe, z. B. Röntgenbestrahlung, für die Entstehung der Mongoloiden verantwortlich. Lenz erwähnt in diesem Zusammenhang chemische Abtreibungsmittel, desgleichen ein russischer Autor, der noch hinzufügt, daß unter anderem auch durch eine Abrasio diese pathologische Entwicklung bedingt sein kann, da ein derartiger Eingriff Nahrungsstörungen des Keimes durch

eine veränderte Uterusschleimhaut verursache. Die veränderte Zellstruktur bewirke beim sich entwickelnden Keim Schädigungen im Salz-, Fett- und Kohlehydratstoffwechsel, die dann wiederum die Veränderung des Nervensystems bedingten. Mit Recht wird dagegen der Einwand erhoben, daß bei dem noch immer so häufigen Gebrauch antikonzeptioneller Mittel ein viel häufigeres Auftreten der mongoloiden Idiotie wahrgenommen werden müsse. Zuzugeben ist, daß eine Keimschädigung auch im Sinne allgemeiner psychischer und körperlicher Verkümmerung ein der mongoloiden Idiotie ähnliches Bild erzeugen kann. Es ist aber nur eine Ähnlichkeit, die sich z. B. bei der Keim-Röntgenschädigung zeigt, nicht der in Form und Entwicklungsgang sonst so gleichartige Typus. Homburger wendet sich besonders gegen die Theorie einer geburtstraumatischen Entstehung des Mongolismus. Er führt folgendes als Beweis an:

1. daß diese Kinder nie Erstgeburten sind,

2. daß in den Anamnesen nie etwas über Geburtserschwernisse bekannt ist, vielmehr glaubt er, daß die mongoloide Idiotie das Ergebnis einer Fortpflanzungserschöpfung ist, eine den ganzen Organismus betreffende Verkümmerungsform, die zum Aussterben bestimmt ist. Dafür spricht auch die nicht ganz seltene Verbindung mit einem angeborenen Herzfehler, mit mangelhaft ausgebildeten Schilddrüsenfunktionen, bestehender Kataracta, ichthyosisähnlichen Hautveränderungen, Hypogenitalismus und Störungen der inneren Sekretion. Es ist einleuchtend, daß erworbene Keimschädigung und Beeinträchtigung der intrauterinen Keimentwicklung ein ähnliches Erscheinungsbild vorbereiten werden, als wie es sich aus der Erbanlage entwickelt, wenn das Erbgut spontan durch ungünstige Zusammensetzung eigenartig verändert, umgewandelt, in wesentlichen organisatorischen oder regulatorischen Fähigkeiten beeinträchtigt ist, wie das bei einseitiger Züchtung unter einförmigen Bedingungen nach langen Reihen in den Pflanzenwelt wohl auch vorkommt. Im ersten Fall wäre dann die Störung umweltbedingt, was sicher selten als Hauptfehler in Betracht kommt; im zweiten Fall dagegen rein erbbedingt, durch einen Zwangsgang der Mutation.

Der Geburtsvorgang selbst kann nicht Ursache der mongoloiden Idiotie sein, da die der Abartung zugrunde liegenden vielseitigen Anlagestörungen vielfach schon auf eine frühere Entwicklungszeit hinweisen, wie auch die verschiedenen Formverbildungen, die im Zeitpunkt der Geburt und während längerer Zeiträume des intrauterinen Lebens schon fertig vorhanden gewesen sein müssen.

Anders wäre die noch unerklärbare Störung in ganz frühen foetalen Entwicklungszeiträumen zu bewerten, wenn sie einwandfrei nachgewiesen werden könnte.

Fleischer macht darauf aufmerksam, daß eine gewisse Rigidität des Uterus verantwortlich zu machen wäre. Der Autor

fand bei Müttern Mongoloider häufig Angaben über Infantilismus und möchte bei alten Müttern Rigidität als Folge bereits beginnender Involution annehmen.

Bennholdt-Thomsen kommt zu dem Schluß, daß für die Entstehung vorwiegend das hohe Alter der Mutter maßgebend ist, da mit zunehmendem Alter der Frau die Uterusschleimhaut entartet sei und somit die Einbettung des Eies notleide. Durch den Nidationsschaden würden besagte Störungen entstehen. Einen ursächlichen Zusammenhang der mongoloiden Idiotie mit dem Alter der Väter, hoher Geburtenzahl, Lues, Tuberkulose, seelischer Belastung während der Schwangerschaft und Alkoholmißbrauch konnte er nicht feststellen.

Man muß aber auch bedenken, daß bei aller Beständigkeit auch das Keimgut, besonders im Ei, das nicht immer wieder neu entsteht, dem Schicksal des mütterlichen Lebens und damit einem Vorgange des Alterns unterworfen sein muß. Comby macht psychische Veränderungen der Mutter verantwortlich. — Vogt erklärt, es handle sich um eine Entwicklungsstörung, die in die letzte foetale Entwicklungsperiode fällt, so daß das Wesen des Mongolismus in einer Unfertigkeit des Gesamtorganismus bestehe. Meltzer betont ebenfalls die Entwicklungshemmung und glaubt, daß die unfertige embryonale Entwicklung bedingt ist durch eine Erkrankung des Foeten vielleicht auf einer innersekretorischen Basis. Er fügt aber ergänzend hinzu, daß auch schon ein Keim geschädigt sein muß, da Fälle bei Zwillingen beobachtet wurden, wonach ein Kind normal, das andere sich mongoloid entwickelte. Kellner ist der Annahme, daß es sich bei der mongoloiden Idiotie um ein Stehenbleiben auf einer nach dem phylogenetischen Grundgesetz vor der Geburt zu durchlaufenden Stadien handelt. Den Grund hierzu legt Kellner ebenfalls in eine intrauterine Erkrankung, die meistens ein Absterben bewirken soll, in den Fällen aber, wo das Individuum erhalten bleibt, doch eine solche Schädigung setzt, daß der Foet sich nicht mehr generell, sondern nur noch individuell weiterentwickeln kann. Nur so liefert der Foet ein Beispiel von dem Zustand, auf den das Menschengeschlecht in seinen langen Entwicklungsjahren gestanden hat. Die Angaben mehrerer Forscher über den mongolischen Typus vieler Menschen aus den Höhlenfunden sollen die Annahme stützen. Diese Theorie müßte erst entwicklungsgeschichtlich bewiesen werden, z. B. daß alle Entwicklungsstörungen bei Aborten und intrauterinen Erkrankungen einen Rundkopf und Schlitzaugen zutage fördern müßten. Van der Scheer sieht die Ursache der mongoloiden Idiotie in einer Erkrankung des mütterlichen Uterus. Als Beweis führt er folgende Gründe an:

1. Sehr viele Mongoloide sind Letztgeborene.
2. Sehr viele Mütter haben bei der Geburt bereits ein hohes Alter.
3. In Familien, wo Mongoloide vorkommen, gibt es selten mehr Schwachsinnige. Während sich bei den anderen Formen des Schwachsinns oft mehrere in einer Familie zeigen.

(Es wäre aber darauf zu achten, ob und wie sich in den Sippen psychopathische und körperliche Abartungen sonst gehäuft finden.)

4. In den Familien mit mongoloiden Kindern gibt es vielfach Fehlgeburten und Totgeborene.
5. Blutsverwandtschaft der Eltern kommt nur in geringem Maße vor.

Van der Scheer weist ferner wie Bennholdt-Thomsen darauf hin, daß das Alter der Mutter von großer Bedeutung sei, im Gegensatz zu anderen Autoren mißt er den allgemeinen körperlichen und psychischen Verhältnissen der Mutter keine Bedeutung bei. — Er erklärt, daß nicht nur der Samen, sondern der Boden, in den gesät wird, also die Schleimhaut des Uterus, gesund sein muß, damit eine normale Entwicklung des Eies gewährleistet wird. Ferner erklärt van der Scheer, daß bei der mongoloiden Idiotie die medianen basalen Schädelveränderungen das Bild beherrschen und daß alle auftretenden Symptome durch eine falsche Entwicklung, Hypoplasie und Fehlen der benachbarten Nervenzentren bedingt sind. Ziehen zweifelt an einer einheitlichen Ursache der Entstehung. Bei 20 ausgesuchten Fällen fand er 13 erhebliche Momente, die ätiologisch in Betracht kamen:

In 4 Fällen schwere erbliche Belastung,

in 2 Fällen schwere Störungen der Geburt,

in 3 Fällen schwere akute Infektionskrankheiten, im frühesten Lebensalter mit Krampfanfällen,

in 1 Fall Frühgeburt und Verdacht auf cong. Lues,

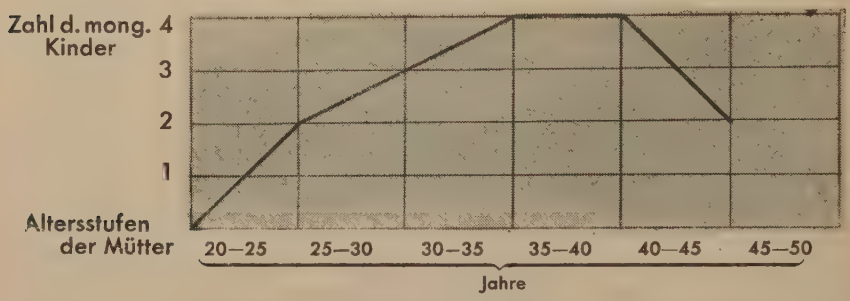
in 3 Fällen waren die Eltern bei Erzeugung des Kindes über 60 Jahre alt. — In letzter Zeit beschäftigte sich eine ganze Anzahl von Forschern mit der Frage der Familiarität und der erblichen Bedingtheit der mongoloiden Idiotie. Schlapp stellt unter 500 Fällen kein einzigesmal Familiarität fest, ebenso Godard unter 332 Fällen. Von der Steinen weist in einer Reihe von Fällen gehäufte degenerative Stigmen in einer Familie nach, Hermann desgleichen. Orel stellte 43 Zwillingspaare zusammen, davon waren genau erfaßt 15 ungleich- und 18 gleichgeschlechtliche Zwillingspaare mit je 1 Mongoloiden und 6 gleichgeschlechtliche mit je 2 Mongoloiden. Bei den ungleichgeschlechtlichen war immer nur ein Kind, bei den gleichgeschlechtlichen ein Kind oder beide mongoloid. Orel zieht daraus den Schluß, daß exogene Ur-

sachen bei der Entstehung des Mongolismus auszuschließen seien, da eine etwaige exogene Noxe zumindest in einem Teil der Fälle beide ungleichgeschlechtlichen oder zweieiigen Zwillinge hätte schädigen müssen. — Hellsten folgert aus den Feststellungen, daß von eineiigen Zwillingen immer beide, von den zweieiigen stets nur einer sich zum Mongoloiden entwickelt, daß der ätiologische Faktor sich vor der Befruchtung also an der Geschlechtszelle geltend machen muß. — Kate Brousseau stellte 429 Fälle zusammen. Unter diesen fand sie als ursächliches Moment in 80 Fällen starken Alkoholismus der Eltern, in 84 Fällen Tuberkulose und in 33 Fällen Lues der Eltern. Unter denselben Fällen fand sie zweimal Konsanguinität und in 105 Fällen Heredität für Neuropathie. Bezüglich der Erschöpfungstheorie macht sie nach Hellsten folgende Angaben: Unter 584 Müttern waren in 53,08% der Fälle die Mütter 35—44 Jahre alt, in über ein Drittel 39—44 Jahre, in 36,9% über 20 und unter 36 Jahre, und nur 5,3% unter 21. In über 17% hatten die Mütter nach dem Mongoloiden noch gesunde Kinder geboren. Was die Väter anbelangt, so war der jüngste 19, der älteste 79 Jahre alt. In 203 Fällen war der Vater über 40, und nur in 67 unter 30 Jahren. Unter 800 Fällen erwies sich das mongoloide Kind in 24,37% als das erste, in 57,42% als das erste bis dritte, und in 20,6% als viertes, fünftes oder sechstes unter Geschwistern. Brousseau hält den Mongolismus für das Resultat eines pluriglandulären Syndroms oder einer Dysfunktion eines innersekretorischen Organs. Husler leitet aus der Tatsache, daß eineiige und gleichgeschlechtliche mongoloide Zwillingspaare von Orel beschrieben wurden, die genotypische also erbliche Natur des Mongolismus ab. Nach seiner Ansicht liegt ein rezessiver Erbgang vor[1]). Im Gegensatz zu Husler führt Schulz gegen die Beweiskraft der eineiigen Zwillingsbefunde für die Erblichkeit an, daß auch eine gemeinsame Inplantationsstelle minderwertige oder geschädigte Amnien hervorbringen kann. Die Schädigung der Frucht braucht nicht einmal mit der Implantationsstelle zusammenhängen, denn verschiedene ungünstige Einwirkungen können die Zygote zu jedem Zeitpunkt treffen, und wenn dies geschieht, bevor die Bildung der zu zwei selbständigen Individuen führenden Fruchtanlagen stattgefunden hat, so werden Eineier mit höchster Wahrscheinlichkeit konkordant in bezug auf das Produkt dieser Schädigung sein, so daß Erblichkeit eine Anomalie vorgetäuscht werden kann in Fällen, wo es sich nur um eine Fruchtschädigung beider oder einer der zur Kopulation gelangen-

1) Die gleiche Ansicht bringt mit ausführlichem Verzeichnis aller bisher veröffentlichten Zwillingspaare in Beziehung zum Mongolismus Lahdensu von der Universitäts-Kinderklinik zu Helsinki, der auch noch größere Sammlungen von Zwillingsfällen herausbringen will.

den Keimzellen handelt, denn schon an letzterer kann ja vor der Amphimixis die ungünstige Wirkung angreifen. Schulz glaubt vielmehr, daß bei der Entstehung der mongoloiden Idiotie entweder ein nicht hereditäres Leiden der Mutter oder eine erbliche Anlage ausschlaggebend ist, die den Mongolismus manifest werden läßt, wenn dazu bestimmte exogene Bedingungen helfen.

Aus dem Material der Erlanger Universitäts-Kinderklinik konnte man die schon oft früher gemachte Feststellung, daß dem Alter der Mütter für die Entstehung der mongoloiden Idiotie unbedingt eine große Rolle zuzuschreiben ist, sicher bestätigen. Aus vorliegender Kurve ist eindeutig zu ersehen, daß mit zunehmendem Alter der Mütter auch die Häufigkeit des Vorkommens mongoloider Kinder steigt.



In 8 von 17 Fällen war das mongoloide Kind das letztgeborene. Orel gibt in einer Statistik 59% an, van der Scheer 56%, von Hofe über 60% und Lapage sogar 67%. Unser Wert von 47% liegt also unter dem Durchschnitt. Hierbei möchte ich Husler den Einwand erheben, daß vermutlich Eltern nach dem mongoloiden Kind aus Furcht ihre Nachkommenschaft einschränken und daß somit dem letztgeborenen Kind keine allzu große Bedeutung im Sinne der Erschöpfungstheorie beizumessen ist. In der Familienanamnese unserer Fälle fanden sich einige ganz erhebliche Momente, die ätiologisch in Betracht kommen.

In 2 Fällen fand sich ausgesprochener Schwachsinn in der Familie,

in 1 Fall lag Lues der Eltern vor,

in 1 Fall hatte ein Bruder des Mongoloiden eine angeborene Hüftluxation,

in 1 weiteren Falle hatte ein Kind in der Familie Myxödem, ein anderes, das leider nicht zur Beobachtung gelangte, weil es an einer Verbrühung starb, soll angedeutetes mongoloides Aussehen gehabt haben. Die Ernährung und sonstige Lebensweise der Eltern spielen bei der Ätiologie sicherlich eine Rolle. Denn es ist auffallend, daß in erster Linie die mongoloide Idiotie in minder-

bemittelten, körperlich schwer arbeitenden Kreisen auftritt. So stammen von 15 ausgesuchten Fällen vier von Fabrikarbeiterinnen, vier von Bauern, drei aus Familien kleinerer Angestellten und nur ein Fall aus pekuniär besser gestellten Schichten. Es ist durchaus möglich, daß durch zu anstrengende körperliche Arbeit und mangelhafte, unzweckmäßige Ernährung der mütterliche Körper und somit auch der Nährboden für das Ei in einen gewissen Schwächezustand gebracht wird, der ätiologisch für die Entstehung des Mongolismus mit zu werten ist. Dieses kann aber auf keinen Fall einzige Ursache sein, vielmehr ist wahrscheinlich, daß eine Erbanlage zur mongoloiden Mißleitung der Entfaltung bereits in der Eizelle vorhanden sein muß, wobei verschiedene andere in der Familie vorkommende Mißbildungen für diese Anlage einen Hinweis geben können. Über Unregelmäßigkeiten der Menstruation in der Empfängniszeit konnte anamnestisch kein Befund erhoben werden. — In keinem der Fälle fand sich ein Anhaltspunkt für Konsanguinität. In den Monaten Februar bis Mai einschließlich wurden 60% der vorliegenden Fälle von Mongolismus geboren.

Wachstumsstörungen bei der mongoloiden Idiotie.

Die Wachstumskurve der Kinder wird durch Erbanlage in ihrer allgemeinen Richtung vorgezeichnet. Sie ist eine Teilerscheinung der vorhandenen Konstitution. Aus dieser Tatsache läßt sich vielleicht durch Vergleich der Wachstumsvorgänge Mongoloider mit denen von normalen Kindern weitere Klarheit über die Konstitution des mongoloiden Kindes gewinnen. — Aus dem Vergleich der Körpergröße der Mongoloiden mit normalgroßen Kindern gewinnt man aus dem Material der Erlanger Kinderklinik deutlich den Eindruck, daß die Körpergröße der Mongoloiden wesentlich geringer ist wie die von normalen gleichaltrigen Kindern. Vorliegende Tabelle bringt diese Gegenüberstellung. Die dem Alter entsprechenden Normalwerte sind der Pirquetschen Tabelle entnommen.

Mongoloide			Normale Kinder	
Name	Alter	Körpergröße in cm	Normalmaße in cm	Maßdifferenz in cm
♂ L. K.	0; 0+10	52	50	+2
♂ A. W.	0; 3+8	61	60,5	+0,5
♂ C. H.	0; 3+20	57	61,5	−4,5

Mongoloide			Normale Kinder	
Name	Alter	Körpergröße in cm	Normalmaße in cm	Maßdifferenz in cm
♀ J. H.	0; 4 + 0	60,5	61	— 0,5
♂ O. G.	0; 6 + 0	64,5	66	— 1,5
♂ W. W.	0; 10 + 0	75	73	+ 2
♀ E. G.	0; 11 + 0	57,5	73	— 15,5
♂ H. V.	0; 11 + 0	71	74	— 3
♂ G. G.	1; 0 + 0	63,5	75	— 11,5
♀ R. B.	1; 2 + 15	78	76	+ 2
♂ W. K.	1; 3 + 0	69	77	— 8
♀ K. K.	1; 7 + 0	73	81	— 8
♂ H. J.	1; 10 + 17	74	83	— 9
♂ M. L.	3; 3 + 0	82	95	— 13
♂ R. M.	4; 10 + 4	98	103	— 5
♀ M. G.	7; 9 + 14	110	117	— 7
♀ J. R.	13; 7 + 22	126	150	— 24

Bei 12 Fällen, die klassisch alle Kennzeichen der mongoloiden Idiotie aufwiesen und die vollständig in ihren Maßen erfaßt worden sind, ließ sich auch eine deutliche Verschiebung der übrigen Körperproportionen nachweisen. So geht aus vorliegender Tabelle, die die Sitzhöhe mit der Unterlänge vergleicht, ein deutliches Mißbildnis hervor. Der Tabelle wurde der von Nobécourt aufgestellte Normalindex, Unterlänge durch Sitzhöhe, zugrunde gelegt. Es zeigte sich eine deutliche Vergrößerung des Index.

Name	Alter	Mongoloider Index in cm	Normaler Index (nach Nobécourt) in cm
♂ L. K.	0; 0 + 10	0,66	0,50
♂ A. W.	0; 3 + 8	0,66	0,54
♂ C. H.	0; 3 + 20	0,73	0,54
♀ J. H.	0; 4 + 0	0,78	0,56
♂ O. G.	0; 6 + 0	0,77	0,58
♂ W. W.	0; 10 + 0	0,76	0,62
♀ E. G.	0; 11 + 0	0,74	0,66
♂ H. V.	0; 11 + 0	0,82	0,67
♀ J. H.	1; 10 + 17	0,67	0,70
♂ M. L.	3; 3 + 0	0,86	0,74
♂ R. M.	4; 10 + 4	0,85	0,76
♀ J. R.	13; 7 + 22	1,14	0,90

Zur Ergänzung dieses Indexes von Nobécourt, der die Unterlänge mit der Sitzhöhe vergleicht, sei noch der von West in Amerika eingeführte Index $\frac{\text{100 mal Sitzhöhe}}{\text{Standhöhe}}$ herangezogen. Gerade diese Verhältniszahl kann gut zur Charakterisierung des gesamten Proportionswuchses verwendet werden. Vorliegende Tabelle bringt die Vergleichsmaße.

Name	Alter	Mongoloider Index in mm	Normaler Index (nach West) in mm
♂ L. K.	0; 0 + 10	654	690
♂ A. W.	0; 3 + 8	631	674
♂ C. H.	0; 3 + 20	666	672
♀ J. H.	0; 4 + 10	611	675
♂ O. G.	0; 6 + 0	512	661
♂ W. W.	0; 10 + 0	573	649
♀ E. G.	0; 11 + 0	626	648
♂ H. V.	0; 11 + 0	549	646
♀ J. H.	1; 10 + 17	648	614
♂ M. L.	3; 3 + 0	574	588
♂ R. M.	4; 10 + 4	571	570
♀ J. R.	13; 7 + 22	492	535

Aus dieser Tabelle geht eine eindeutige Verkleinerung des mongoloiden Indexes hervor. Aus dieser regellosen Abweichung von den normalen Maßen kann man entnehmen, daß mit der Verringerung der körperlichen Größe der Mongoloiden nicht eine streng proportionale Verkürzung des gesamten Skeletts eintritt, sondern daß sich eine ziemlich ungleichmäßige Verschiebung in den Proportionen zeigt. Nie werden die regelrechten Verhältnisbeziehungen erreicht, ohne daß man sagen könnte, es seien bestimmte Teile des Stamms, Glieder oder Kopf im Wachstum bzw. Entfaltung nach einer Regel bevorzugt. Diese Regellosigkeit und Verschiedenheit der Skelettentwicklung können wir auch später in der Anlage der Ossifikationszentren feststellen. In über 60% der Fälle konnte fernerhin eine Abweichung in der Form und Propor-

tion des Brustkorbes nachgewiesen werden. Der Brustumfang war nicht nur im Vergleich mit gleichaltrigen, sondern auch mit gleichgroßen normalen Kindern abweichend, wie vorliegende Tabelle zeigt, die zum Vergleich die Normalmaße nach Schlesinger benutzt.

Name	Alter	Mongoloider Brustumfang in cm	Normaler Brustumfang (nach Schlesinger) in cm
♂ L. K.	0; 0+10	31	33
♂ A. W.	0; 3+8	35,5	38
♂ C. H.	0; 3+20	35	39
♀ J. H.	0; 4+0	39,5	39
♂ O. G.	0; 6+0	37,5	42
♀ E. G.	0; 11+0	35	44
♂ H. V.	0; 11+0	44	44
♂ W. W.	0; 10+0	47	44
♂ G. G.	1; 0+0	39	47
♀ R. B.	1; 2+15	41	46
♂ W. K.	1; 3+0	46	47
♀ K. K.	1; 7+0	45	48
♂ H. J.	1; 10+17	51	49,5
♂ M. L.	3; 3+0	52	51
♂ R. M.	4; 10+4	54	53
♀ J. R.	13; 7+22	68	72

Über die Bedeutung des Kopfumfanges für die Beurteilung des Entwicklungszustandes ist insbesondere im Zusammenhange mit den Störungen der Intelligenzentwicklung viel geschrieben worden, daher sind auch die Messungen der Kopfumfänge für die Gesamtbeurteilung der mongoloiden Idiotie von großem Interesse. An unserem Material konnte eine deutliche Verkleinerung des Kopfumfanges festgestellt werden. In keinem einzigen Falle wurde der allgemeine Durchschnittswert erreicht.

Name	Alter	Mongoloider Kopfumfang in cm	Normaler Kopfumfang in cm	Maßdifferenz in cm
♂ L. K.	0; 0+10	35	35	±0
♂ A. W.	0; 3+8	36,5	40	−3,5
♂ C. H.	0; 3+20	38	40	−2
♂ O. G.	0; 6+0	38	41	−3
♂ W. W.	0; 10+0	42,5	45	−2,5
♀ E. G.	0; 11+0	37,5	46	−8,5
♂ H. V.	0; 11+0	44	46	−2
♂ G. G.	1; 0+0	42	46	−4
♀ R. B.	1; 2+15	41	46	−5
♂ W. K.	1; 3+0	44	46,5	−2,5
♀ K. K.	1; 7+0	45	47	−2
♂ H. J.	1; 10+17	44	48	−4
♂ M. L.	3; 3+0	48	49	−1
♂ R. M.	4; 10+4	46,8	50	−3,2
♀ J. R.	13; 7+25	48	52,5	−4,5

Diese deutliche Mikrocephalie ist von verschiedenen Pathologen beschrieben worden, die analog dazu feststellten, daß das Hirngewicht Mongoloider beträchtlich kleiner ist, wie das normaler Menschen und noch nicht einmal die untere Grenze des Variationsbereiches erreicht. Die Furchung soll dabei einen abnorm einfachen Typus zeigen. Hellmann sagt in seinen anatomischen Studien über die mongoloide Idiotie, die er zusammenstellte aus dem großen Material der Frankfurter Universitätsklinik, daß sich allerdings in bezug auf die nervösen Zellelemente nichts Pathologisches erkennen ließe, höchstens in der Rinde des Gehirns allgemeine, d. h. also ohne Bevorzugung bestimmter Gegenden der Cortex bestehende Anzeichen einer nicht ganz fertigen Entwicklung. Es handele sich also um eine Verzögerung, eine Unfertigkeit der Differenzierung der Hirnbildung, die in einer Linie steht mit der Entwickelung der übrigen Organe, und die also einfach ein Symptom einer tieferliegenden Krankheitsursache ist. — Über die Störungen in der Skelettentwickelung Mongoloider gibt es eine umfangreiche Literatur. Es ließen sich aber auch hier wie bei der Ätiologie keine eindeutigen Ergebnisse ermitteln. — Während beim Myxödem deutliche Störungen in der Skelettentwicklung durch eine totale oder partielle Schädigung der Schilddrüsenfunktion erwiesen ist, läßt sich beim Mongolismus keine Über- oder Unterfunktion eines bestimmten Organes nachweisen. Nach Fuchs und Weygandt kommen öfter geringe Verzögerungen im Erscheinen der Knochenkerne und leichte Hemmungen im Längenwachstum vor, auch in Fällen, die nicht das geringste mit der charakteristischen starken Verzögerung im Auftreten der Ossifikationszentren bei Myxödem zu tun haben. Das entscheidende Kriterium dabei ist der Versuch einer Thyreoidinbehandlung. Wenn nämlich die dem Alter entsprechenden normalen Ossifikationszentren auftreten, oder eine beschleunigte Verkalkung im Röntgenbild sichtbar ist, trotz äußerlich verdächtigem Aussehen nach einer Schilddrüsenstörung, so ist die Diagnose Myxödem fallen zu lassen. Nach Goett ist die Unordnung im Ablauf der Verknöcherung, d. h. die mäßige Verlangsamung der Entwicklung einzelner neben Verfrühung in anderen Kernen beim gleichen Individuum ein charakteristisches Symptom des Mongolismus. Wiese kommt in seinen Untersuchungen zu dem Ergebnis, daß die Ossifikation der Mongoloiden der Norm vorauseilt. Reyhe glaubt ebenso wie Goett an keine einheitliche Unterentwicklung, sondern betont eine gewisse charakteristische Regellosigkeit im zeitlichen Fortschreiten der Ossifikation in dem Sinne, daß Metakarpalknochen und Phalangen ein rechtzeitiges oder verspätetes Erscheinen der Epiphysenkerne zeigen können, während die Handwurzelknochen vorzeitige, daneben unter Umständen aber auch nicht in der normalen Reihenfolge erfolgende

Verknöcherung erkennen lassen. Auch das Umgekehrte kann der Fall sein, desgleichen fast normale Verhältnisse. Daraus läßt sich der Schluß ziehen, daß durchweg bei Mongolismus eine gewisse Unregelmäßigkeit im Knochenentwicklungsprozeß vorhanden ist. Ebenso wechselnd ist die Länge und Konfiguration der einzelnen Knochen, die normal lang, regelrecht geformt oder verkürzt sein können. Die von Siegert als besonderes Merkmal der mongoloiden Idiotie betonte Verkürzung der Mittelphalange des kleinen Fingers und der damit bedingte bogenförmige Verlauf wird von Reyhe glatt abgelehnt mit dem Hinweis, daß diese Anomalie auch bei anderen Kindern vorkommen kann. Siegert weist außer auf die eigentümliche Gestaltsveränderung des kleinen Fingers noch besonders auf die atypische Ossifikation am proximalen Teil der Metakarpen und am distalen der basalen Phalange des Daumens (eine Art Knopfbildung mit ringförmiger Abschnürung, die sogen. Pseudoepiphysen) hin. — Nach Gralka sind beim Mongolismus die langen Röhrenknochen auffallend schlank. Er behauptet weiter, daß die Epiphysenlinie, die normalerweise die Diaphyse in einem regelmäßigen gegen den Epiphysenknorpel zu leicht konvexen Bogen begrenzen, häufig unregelmäßig verlaufen. Das Verhalten der Knochendifferenzierung in bezug auf die zeitliche Entwicklung der Ossifikationszentren war bei unserem Material von Fall zu Fall verschieden. In 7 von 12 Fällen war eine Verzögerung im zeitlichen Auftreten der Ossifikationszentren festzustellen, in vier Fällen war keine Abweichung von der normalen Entwicklung und in einem Fall eine Verfrühung, die aber noch innerhalb der Variationsbreite sich befand. Oft fanden sich bei der Röntgenhandaufnahme Randstreifen, die eine Verdichtung der Diaphysenenden neben einer zunehmenden Aufhellung des übrigen Knochens bilden. Dies ist der Ausdruck für einen wiederholten Stillstand oder eine Verzögerung der enchondralen Ossifikation. Dabei können die Gründe wahrscheinlich auch in der gestörten Lebenshaltung oder in vorausgegangener Ernährungsstörung durch Krankheit bei der Infektanfälligkeit der mongoloiden Idiotie liegen. Häufig konnte auch eine Veränderung der beim normalen Röntgenbild regelmäßigen und glatten Diaphysenlinie festgestellt werden, in Form von wellenförmigen Überschneidungen. Bei der Beurteilung der Röntgenaufnahmen des Mongolismus an unserer Klinik wurden zum Vergleich die Tafeln und Angaben von Dr. Åke Åkerlund benutzt. Wenn man die Entwicklungsstörung des Skeletts untersuchen will, so hat sich zu ihrer Beurteilung die Handaufnahme als sehr brauchbar erwiesen, da dabei auf einer relativ kleinen Platte die meisten Knochenkerne und Epiphysenlinien zu beobachten sind. Um vergleichbare Bilder zu erhalten, photographierten wir immer die rechte Hand in dorsovolarer Projektion mit Fokusplattenabstand

65—70 cm. Die Feststellung Stettners bei normalen Kindern, daß das weibliche Geschlecht früher und bei einer geringeren Körpergröße die Knochenkerne bildet als das männliche, und daß zur Anlage sämtlicher Kerne beim weiblichen Geschlecht eine kürzere Zeitspanne notwendig ist, ließ sich wegen der zu geringen Zahl mongoloider Kinder nicht feststellen. — Die von Siegert gemachte Feststellung, daß alle Mongoloiden eine Verkürzung der V. Mittelphalange haben, konnte ich in 10 von 12 Fällen bestätigt finden, während Stettner unter 700 normalen Handröntgenogrammen nur in 10 Fällen die gleiche Mißbildung fand. — In einer kurzen Übersicht habe ich 12 Handröntgenogramme zusammengestellt.

Fall 1.
♂
A. W. 0; 3 + 8 Es sind vorhanden die Knochenkerne des Capitatum und Hamatum. Keine Verkürzung der Mittelphalange von V. Etwas frühzeitige Entwickelung, doch noch innerhalb der Variationsbreite.

Fall 2.
♀
I. H. 0; 4 + 0 Capitatum und Hamatum. Keine Verkürzung der Mittelphalange von V. Geringe Ausbecherung der Ulna. Andeutung von mehreren Pseudoepiphysen.

Fall 3.
♂
O. G. 0; 6 + 0 Fehlen jeder Anlage eines Handwurzelkernes. Verkürzung der Mittelphalange von V. Zeitliche Verzögerung des Auftretens der Ossifikationszentren.

Fall 4.
♂
W. W. 0; 10 + 0 Geringe Entwickelung von Capitatum und Hamatum. Verkürzung der Mittelphalange von V.

Fall 5.
♂
H. V. 0; 11 + 0 Capitatum und Hamatum. Verkümmerung der Mittelphalange von V. Randstreifen am distalen Radiusende.

Fall 6.
♀
E. G. 0; 11 + 0 Noch keine Handwurzelkerne. Wellenförmige Radiusepiphysenlinie, rhachitische Ausbecherung des distalen Ulnaendes. Verkürzung der Mittelphalange von V. Verzögerte Ossifikation.

Fall 7.
♂
B. G. 1; 0 + 0 Fehlen von Capitatum und Hamatum. Verkürzung der Mittelphalange von V. Verzögerte Ossifikation.

Fall 8.
♀
R. B. 1; 2 + 15 Capitatum und Hamatum. Verkürzung der Mittelphalange von V. Überquellen der Diaphysenenden. Verzögerte Ossifikation.

Fall 9.
♂
W. K. 1; 3 + 0 Capitatum und Hamatum. Verkürzung der Mittelphalange von V. Starke Randstreifenbildung. Verzögerte Ossifikation.

Fall 10.
♀
K. K. 1; 7 + 0 Capitatum und Hamatum. Verkürzung der Mittelphalange von V. Rhachitische Verbreiterung der Diaphysenenden. Verzögerte Ossifikation.

Fall 11.
♂
J. H. 1; 10 + 0 Capitatum und Hamatum. Verkürzung der Mittelphalange von V. Plumpe, gedrungene Form der Phalangen, unregelmäßiges, wellenförmiges Diaphysenende der Ulna mit Randstreifenbildung. Verzögerte Ossifikation.

Fall 12.
♂
R. M. 4; 10 + 4 Capitatum, Hamatum, Multangulum majus, Multangulum minus und Triquetrum. Auftreten eines Knochenkernes in der Radiusepiphyse. Verkürzung der Mittelphalange von V. Mehrere Querstreifen am distalen Radiusende.

Zusammenfassung

1. Schlechte Lebensbedingungen und unzweckmäßige, mangelhafte Ernährung schaffen einen geeigneten Boden für die abartige Entwicklung eines Keimes, der mit der Erbveranlagung zum Mongolismus belastet ist, wobei verschiedene in der Familie auftretenden Mißbildungen Hinweis auf Abartung geben können.
2. Die Wachstums- und Entfaltungsvorgänge des mongoloiden Kindes zeigen eine gewisse Regellosigkeit im Abweichen von den normalen Körperverhältnissen.
3. Die Verknöcherungskerne treten im Handskelett zeitlich etwas verspätet auf.
4. Die Verkürzung der Mittelphalange von V ist röntgenologisch als eine Teilerscheinung des Mongolismus zu werten.

Es ist mir ein Bedürfnis, zum Schluss Herrn Geheimrat Prof. Dr. Jamin für die Anregung zu dieser Arbeit sowie für die Ratschläge bei deren Bearbeitung meinen besten Dank auszusprechen.

Literatur

Brustfield: Brit. journ. of children diseases. Dis. 21 (1924).
Bourneville: Arch. der Neurolog. 1903.
Brousseau: Mongolismus. Baltimore 1928. Williams und Wilkins.
Clay: Archiv. of Paediatrics (1922).
Clemenz: Verein norddeutscher Psych. (1923).
Comby: Arch. Med. Enf. 30 (1927).
Courié: Stoffwechselvers. u. Therapie bei der mongoloiden Idiotie.
Dollinger: Zeitschrift für Kinderheilkunde. 1921, Bd. 27.
Down, I. Langdon: London hospital resports. 1866, Forms of Idiocy Hack Tuke Dictionary of physiol. medec., vol. II.
Fletscher Beach: Brit. med. Journ. 14. X. 1905.
Gallo, C.: La pediatria 32 (1924).
Gordon, L. v.: Das Problem des menschl. Wachstums in physiol. path. Bez. Ergebnis der inneren Med. u. Kinderlehre. Bd. 48.
Hellsten: Über das Vorkommen der mongoloiden Idiotie, sowie ein Beitrag zur Kasuistik der mong. Zwillinge. Monatsschrift f. Kinderheilkunde, H. 5/6, S. 400.
Hintze: Über mongoloide Idiotie. Inaug.-Dissert. Leipzig (1911).
Hjort: Nyt Tidkrift for Abnormvaesenet 8 (1906), zit. bei Hellsten.
Homburger: Psychopathol. des Kindesalters. S. 118.
Husler: Der Mongolismus Pfaundler-Schloßmann. Handbuch für Kinderheilkunde, 4. Auflage, Bd. I.
Hultgren: Nord. med. Ak. (Schwed. 48).

Kassowitz: Infantiles Myxödem. Mongol. u. Mikromelie. Wien 1902.
Kellner: Die mongoloide Idiotie. München, med. Wochenschrift 1903, Nr. 14.
Kulenkampf: Beitrag zur Erforschung der Psyche der Mongoloiden. Jahrbuch für Kinderheilkunde. 1935.
Lahdensu: Monatsschrift für Kinderheilkunde 1937. 71. Bd., S. 14.
Lange, P.: Inaug.-Dissert. Leipzig 1907. Beitrag zur path. Anatomie des Mongolismus.
Nobel: Innere Sekret. u. Konstitution im Kindesalter. Wien 1937.
Orel, H.: Zur Ätiologie des Mongol. Zeitschrift Kinderheilk. 1926.
Rehm: Über die mongoloide Idiotie. Fortschritt d. Med. 1911.
Rupilius, K., u. Grabner: Zähne und Zahnerkrankungen im Kindesalter. Ergebnis der inneren Med. u. Kinderheilkunde. Bd. 49.
Schabad: Beitrag zur Kenntnis der mong. Idiotie. Inaug.-Dissert. Freiburg 1908.
Scharling: Der infantile Mongolismus und die Tbk. Zeitschr. f. d. Erforschung u. Behandlung des jugendl. Schwachsinns, IV.
Scheer, van der: Med. Maandsch. v. Verlosk. en Vrouvenzicht. en Kindergeneesek. 1919. Beitrag zur Kenntnis der mongoloiden Mißbildung, Berlin 1927.
Shuttleworth, G. E.: Britisch. med. Journal. 1909, II.
Siegert: Ergebnis der inneren Med. und Kinderheilk. Bd. VI.
Steinen: Monatsschrift für Kinderheilkunde 35 (1927).
Stölzner: Zur Ätiologie des Mongolismus. München, med. Wochenschrift 1919, Nr. 51.
Vogt: Die mongol. Idiotie: Sommerklinik 1906.
Wieser, von: Über die Röntgentherapie des Mongolismus.

Lebenslauf

Am 20. Januar 1910 wurde ich zu Rybnik im abgetretenen Gebiet als Sohn des Tierarztes Wilhelm Foege geboren. Zunächst besuchte ich die Volksschulen zu Hannover-Linden und Görlitz, darauf die Oberrealschule zu Görlitz, das Realgymnasium zu Reichenbach in Schlesien und schließlich das Humanistische Gymnasium zu Frankenstein, wo ich Ostern 1931 das Abitur machte. Zunächst studierte ich zwei Semester an der Technischen Hochschule zu Hannover, darauf siedelte ich an die Universität Erlangen über, wo ich 1933 mein Physicum und im November 1936 meine ärztliche Prüfung ablegte. Vom 1. Dezember 1936 bis 15. Januar 1937 war ich an der Universitäts-Kinderklinik in Erlangen, vom 15. Januar 1937 bis 15. Mai 1937 an der Neurologischen Klinik des Universitätskrankenhauses Hamburg-Eppendorf tätig. Seit 15. Mai 1937 bin ich wiederum als Praktikant an der Erlanger Universitäts-Kinderklinik tätig.